

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
- Klinikum Westend -

Kommissarischer Direktor: Prof. Dr. med. H.-G. Schiemer

ZUR ÄTIOLOGIE, PATHOGENESE UND KLINIK DER NEBENNIERENZYSTEN

- Kritische Würdigung eines Falles von
linksseitiger Nebennierenpseudozyste -

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Andreas von Pickardt

aus Litzmannstadt

1973

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
- Klinikum Westend -

Kommissarischer Direktor: Prof. Dr. med. H.-G. Schiemer

ZUR ÄTIOLOGIE, PATHOGENESE UND KLINIK DER NEBENNIERENZYSTEN

**- Kritische Würdigung eines Falles von
linksseitiger Nebennierenpseudozyste -**

Inaugural-Dissertation

**zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin**

vorgelegt von

Andreas von Pickardt

aus Litzmannstadt

Referent: Professor Dr.med. H.-G. Schiemer

Korreferent: Professor Dr.med. F. Lindlar



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fachbereiche
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 25.Mai 1973

INHALT

	<u>Seite</u>
A. EINLEITUNG	3
B. HAUPTTEIL	5
Definition der Zysten und Pseudo-	
zysten der Nebenniere	5
Häufigkeit bezüglich der Verteilung	
auf Geschlecht, Alter und Seite	6
Eigene Beobachtung	7
1) Anamnese	7
a) Familienanamnese	
b) Eigene Anamnese	
2) Aufnahmebefund	8
3) Behandlung und Verlauf	9
4) Epikrise	22
Diskussion	24
Ätiologie und Pathogenese	24
Echinokokkuszyste	24
Retentionszyste	24
Zystisches Adenom	25
Endotheliale Zyste	25
Pseudozyste	29
Klinisches Bild	33
Mechanische Auswirkung	33
Zeichen einer Blutung	35
Zeichen der endokrinen Dys-	
funktion	36
Beteiligung des Nebennieren-	
markes	39
Ikterus	40

	<u>Seite</u>
Diagnose und Differentialdiagnose	40
Anamnese	40
Palpationsbefund	41
Laboruntersuchung	41
Röntgenaufnahme	41
Einfache und seitliche	
Bauchübersicht	
Urographie bzw. retrograde	
Pyelographie	
Intravenöse Pyelographie	
Pneumoperitoneum	
Retropneumoperitoneum und	
Tomographie	
Angiographie	
Röntgen-Magen-Darm-Passage,	
Kolonkontrasteinlauf und	
Cholezystographie	
Szintigraphie	
Verkalkung und ihr differen-	
tialdiagnostischer Wert	47
Differentialdiagnose	47
Therapie	48
Prognose	49
C. Z U S A M M E N F A S S U N G	50
D. L I T E R A T U R	51
Anhang - Lebenslauf	

A. EINLEITUNG

Eine unlängst operierte Nebennierenzyste bei einem fünf Wochen alten Kind gibt Veranlassung, dieser Geschwulstart hinsichtlich ihrer Häufigkeit und Pathogenese nachzugehen.

Wegen ihrer verborgenen Lage im Retroperitonealraum sind Veränderungen an den Nebennieren generell gesehen auch heute noch klinisch-diagnostisch schwer zugänglich. Neben den echten Neoplasien gelten Zysten und Pseudozysten in der Nebenniere als selten.

Nach den Angaben DORANS soll als erster GREISELIUS im Jahre 1670 eine Nebennierenzyste beschrieben haben. ROUTIER berichtete im Jahre 1894 über die Operation einer solchen Zyste. Die älteren Zusammenfassungen wurden Anfang dieses Jahrhunderts von TERRIER und LECÈNE (1906), DORAN (1908) und DE VECCHI (1910) vorgenommen. Größere Zusammenstellungen aus neuerer Zeit stammen von ELLIS, DAWE und CLAGETT (1952), von ADDERLEY, GRIME und WHITEHEAD (1955), von HODGES und ELLIS (1958) und von G.A. ABESHOUSE, GOLDSTEIN und D.S. ABESHOUSE (1959), die zu den drei eigenen Beobachtungen 152 Fälle aus der Weltliteratur gesammelt haben. Bis 1968 zählten MIKAIL und KIRSHMAN 171 Fälle aus der Literatur und fügten diesen weitere drei eigene Beobachtungen hinzu. Einzelfälle wurden verschiedentlich beschrieben, beispielsweise aus röntgenologischer Sicht von ANDERSON, ROBERTS und SMITH (1950), aus chirurgischer von DOERNBACH (1956), HANCOCK (1957) und aus pathologisch-anatomischer von LEDERMAIR (1952).

Über die relative Häufigkeit gibt eine Sektionsstatistik von WAHL (1951) Auskunft, der unter 13.996 Sektionen

neun Fälle fand, d.h. auf 1.555 Sektionen kam einmal ein Fall mit einer Nebennierenzyste. ABESHOUSE und Mitarbeiter (1959) fanden in einem Zeitraum von 10 Jahren bei 1.250 Sektionen nicht eine Nebennierenzyste. Bei Statistiken der vorliegenden Art wäre natürlich zu prüfen, wie sich das Obduktionsgut altersmäßig zusammensetzt, da bei einem hohen Anteil an Säuglings- bzw. Kindersektionen, vor allem solchen mit Mißbildungen möglicherweise mehr Fälle mit derartigen Zysten aufgedeckt werden könnten. PALUBINSKAS (1959) ist der Ansicht, daß die häufige klinische Unauffälligkeit der Nebennierenzysten und der Mangel an einschlägigen Mitteilungen in der Literatur dazu geführt haben, daß wir bis heute über die tatsächliche Häufigkeit der Nebennierenzysten keine verlässlichen Angaben besitzen.

B. HAUPTTEIL

Definition der Zysten und Pseudozysten der Nebenniere

Es wurden verschiedene Einteilungen der Nebennierenzysten getroffen. Das ältere Schrifttum kategorisiert die Nebennierenzysten nach dem Vorschlag von TERRIER und LECÈNE (1906). ELLIS und Mitarbeiter (1952) haben empfohlen, die Einteilung der Nebennierenzysten nach praktisch-chirurgischen Gesichtspunkten vorzunehmen. Sie unterscheiden zwei Kategorien. In die erste Gruppe reihen sie die Serumzysten. Dazu gehören die mit einem Endothel oder Epithel ausgekleideten Zysten. Die zweite Gruppe umfaßt die Pseudozysten, die aus Blutungen, aus Nekrose und zystischer Degeneration benigner und maligner Tumoren oder aber aus zystischer Erweichung eines Hämatoms ohne Neoplasma entstehen können. Schließlich sind auch diejenigen Zysten, die aufgrund einer parasitären Infektion (Echinokokkus) entstehen, dieser Gruppe zuzuordnen.

ABESHOUSE und Mitarbeiter (1959) schlagen folgende nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten vorgenommene Klassifikation vor:

- a) Parasitäre Zysten (Echinokokkuszysten)
- b) Retentionszysten (angeboren)
- c) Zystische Adenome
- d) Endotheliale Zysten

- 1. Lymphangiomatöse Zysten

- Lymphaniektasien

- Seröse oder lymphangiomatöse Zysten

- 2. Angiomatöse Zysten

- e) Pseudozysten

- Hämorrhagische Zysten, aus einem Hämatom innerhalb oder außerhalb der Nebennieren entstanden.

- Hämorrhagische Zysten in einem benignen oder malignen Tumor entstanden.

Häufigkeit bezüglich der Verteilung auf Geschlecht,
Alter und Seite

Nach den hier zitierten Angaben kommt die Nebennierenzyste bei beiden Geschlechtern etwa gleich häufig vor. ABESHOUSE (1959) sieht allerdings ein leichtes Überwiegen bei Frauen.

Dem Alter nach verteilt sich die Nebennierenzyste von den ersten Lebenstagen bis ins hohe Alter. Aus der Literatur sind mehrere Fälle bekannt von nur wenige Tage alten Säuglingen (eigene Beobachtung u.a.) und Kindern bis zu einem Alter von 7 Jahren. EICKELPASCH (1963) berichtet über neun Fälle aus der Literatur und über zwei eigene Beobachtungen von Neugeborenen und Kleinkindern mit Blutzysten der Nebenniere. Während im Kindesalter in den Nebennieren die Pseudozysten bei weitem überwiegen, werden im Erwachsenenalter neben diesen (DORAN, 1908; HODGES und ELLIS, 1958) die Lymphzysten (DE VECCHI, 1910; NOWICKI, 1912; OBERNDORFER, 1901; BALLANCE, 1923; HODGES und ELLIS, 1958) am häufigsten beobachtet. Nach ABESHOUSE und Mitarbeitern (1959) kommt die Masse der autoptischen Fälle zwischen dreißig und siebzig Jahren vor mit der größten Dichte im fünften (10 Fälle) und sechsten (6 Fälle) Jahrzehnt. Die Mehrheit der operativen Fälle wurden im vierten (14 Fälle), fünften (17 Fälle) und sechsten (14 Fälle) Jahrzehnt beobachtet.

Die Erkrankung verteilt sich ungefähr gleichmäßig auf die rechte und linke Seite. Einige Autoren vermuten, daß die rechte Nebenniere durch den Druck der Leber gefährdeter sei. Bilaterale Veränderungen sind nur wenig publiziert worden (PREUSSE, 1914; NOWICKI, 1912; DE VECCHI, 1910).

Eigene Beobachtung

Daniela M., geb. 17.4.1970

Krankenblatt des städtischen Krankenhauses am Mariendorfer Weg, Abteilung Kinderkrankenhaus - Nr. MK 625/70

1 Berlin 44, Mariendorfer Weg 28 - 38

(Chefarzt: Frau Dr. B. Kujath)

1) Anamnese

a) Familienanamnese

Bei der 28-jährigen Mutter handelt es sich um eine IV.-para. Nach der Geburt von zwei gesunden Kindern 1963 und 1967 hatte sie 1969 eine Fehlgeburt. Im August 1969 wurde sie wegen Magenulcera behandelt (4 mal wöchentlich eine Ulcugel-Spritze). Sie wurde in den ersten 3 Schwangerschaftsmonaten 2 mal geröntgt. Beim Vater sind keine ernsthaften Krankheiten bekannt.

b) Eigene Anamnese

Wegen schwerer mütterlicher Blutungen bei Placenta praevia partialis wurde die Geburt durch Sectio abdominalis beendet. Das 3480 g schwere Neugeborene wurde sofort endotracheal beatmet - mit Unterbrechung durch Intubation und Absaugen insgesamt 30 Minuten. Die Beurteilung der Zustandsdiagnostik bei der Geburt ergab eine SALING-Punktzahl 5/0 = leichter Depressionszustand. Normalwert: 12/4 = optimal lebensfrisches Kind.

40 Minuten post partum bestand eine schwere Acidose mit einem aktuellen pH-Wert von 6,72 trotz initialer Tris-Puffergabe von 8 ml. Fünf Minuten später war es nach einer zweiten Tris-Puffergabe von 12 ml zum Anstieg auf einen pH-Wert von 6,96 gekommen. Nach

einer weiteren halben Stunde und Gabe von Natrium bicarbonat wurde ein aktueller pH-Wert von 7,19 (pH qu-40 7.11) gemessen.

Anschließend wurde das Kind ins Kinderkrankenhaus verlegt.

2) Aufnahmebefund

Das knapp 2 Stunden alte weibliche Neugeborene befindet sich in einem schlechten Allgemeinzustand, blasse Hautfarbe, Atmung unregelmäßig, z.T. schnappend, dann wieder sehr tachypnoisch. Auskultatorisch massenhaft grobblasige Rasselgeräusche über allen Lungenfeldern.

Herztöne rein, Aktion tachycard (160/min).

Kind apathisch. Es zeigt athetoide Bewegungen mit grobem Tremor. Ein alternierendes Strampeln fehlt.

Reifezeichen sind vorhanden; Mißbildungen sind nicht erkennbar.

Laboratoriumsbefunde:

Blutbild:

Hämoglobin	18,9 g%
Erythrocyten	4.49 Millionen
Leukocyten	30.100
Eosinophile	3
Stabkernige	8
Segmentkernige	44
Lymphocyten	45
Hämatokrit	57 Vol %

Elektrolyte im Serum:

Calcium	4,2 mval/l
Kalium	3,6 mval/l
Natrium	143 mval/l

3) Behandlung und Verlauf

Das Neugeborene wird noch mehrfach intensiv intratracheal abgesaugt. Es zeigt bei langsamer Erholung 2 Stunden post partum einen normalisierten pH-Wert von 7,4. Auskultatorisch besteht ein verschärftes Atemgeräusch mit mittelblasigen Rasselgeräuschen über allen Lungenpartien mit Tachypnoe bei abdominalem Atmungstyp.

Therapeutisch erhält das Neugeborene zunächst 4 Liter Sauerstoff im Inkubator, wird mit Cedilanid digitalisiert und erhält antibiotisch Ampiclox und Anabactyl. Flüssigkeit wird in den ersten 4 Tagen ausschließlich parenteral zugeführt, zunächst durch Nabelvenenkatheter.

Am 2. und 3. Lebenstag treten mehrere kurzdauernde Krampfanfälle auf, maximal 2 Minuten. Der Verdacht einer Hirnblutung wird geäußert. Bei der Lumbalpunktion ergibt der leicht xanthochrome Liquor normale Werte. Das Hirnstrombild zeigt zu dieser Zeit neben einem allgemeinverändertem EEG im Schlafstadium eine deutliche Seitendifferenz in Form einer linksseitigen Spannungserhöhung (wahrscheinlich die pathologische Seite). In den Ableitungen vereinzelt sehr spitzgipflig auftretende Elemente sprechen für eine erhöhte Anfallbereitschaft. Im Kontroll-EEG vom 11. Mai 1970 sind diese Veränderungen nicht mehr nachweisbar.

Therapeutisch wird dem Säugling Calcium intravenös sowie Lasix und Valium verabreicht. Danach treten keine Krampfanfälle mehr auf.

Die Röntgenaufnahme des Thorax zeigt links ein glatt begrenztes Zwerchfell, rechts ist es nicht sicher beurteilbar - möglicherweise handelt es sich um eine

Überlagerung durch pneumonische Fleckzeichnung. Durch Verdrehung ist das Herz nach rechts verbreitert und der rechte Hilus nicht sicher beurteilbar. Das Herz zeigt eine ausgesprochene Kugelform.

Eine zwei Wochen später durchgeführte Thorax-Kontrollaufnahme zeigt keine wesentliche Veränderung (Abb. 1).

Ab zweiter Lebenswoche ist ein lautes systolisches Geräusch zu hören. Im EKG bestehen Erregungsrückbildungsstörungen.

Die Komplementbindungsreaktion auf Toxoplasmose und Listeriose ist negativ.

Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergibt - abgesehen von einer geringen Venenstauung - beidseitig einen normalen Befund: keine Blutungen, keine degenerativen Veränderungen.

Der anfangs sehr schlechte Allgemeinzustand bessert sich im Laufe der ersten 3 Wochen. Zu diesem Zeitpunkt kann die Sondenernährung durch selbständiges Trinken abgelöst werden.

In der 4. Lebenswoche werden thorakale Einziehungen beobachtet und im Röntgenbild der Lunge vermehrte Streifenzeichnungen im Sinne einer Aspirationspneumonie gefunden. Zu dieser Zeit besteht auch eine um zwei Querfinger vergrößerte Leber. Die Milz ist nicht tastbar. Intermittierend fällt ein geblähtes Abdomen auf. Am 15. Mai 1970 beträgt die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit 79/96 mm. Ab 20. Mai hat das Kind mehrere dünne Stühle. Am 21. Mai ist in dem weiterhin auffällig geblähten Abdomen erstmalig ein derber Tumor tastbar, der sich unter dem linken Rippenbogen bis fast

zur linken Darmbeinschaukel und dorsal bis zur Skapularlinie verfolgen läßt. Die nach vorn gedrängte Milz ist tastbar und palpatorisch abgrenzbar. Zur Diagnostik wird ein intravenöses Pyelogramm und ein Miktions-Urogramm angefertigt.

Intravenöses Pyelogramm (Abb. 2 - 4):

Leeraufnahme: Es stellt sich quer nach rechts oben zeigend eine sehr große und nach rechts verdrehte Magenblase dar.

Luftgefüllte Darmschlingen und eine auffällige Verschattung auf der linken Seite im Bereich des linken Oberbauches sind zu erkennen (Abb. 2).

8 Minuten nach Infusion von 30 %-iger Conray-Lösung ist das rechte Nierenbecken nur angedeutet mit Kontrastmittel gefüllt erkennbar, links zeigt sich ein fraglich quergestelltes Nierenbecken. Der Ureterenverlauf ist nicht mit Sicherheit dargestellt.

15 Minuten post infusionem stellt sich die linke Niere wiederum jetzt deutlicher im Nierenbecken quergestellt dar. Eine angedeutete Kelchgruppe projiziert sich auf die Verschattung des linken Mittel- und Oberbauches lateral (Abb. 3).

30 Minuten nach der Infusion stellt sich die rechte Niere mit zart ausgezogenen Kelchen und normal weitem Nierenbecken sehr schön dar. Linksseitig ist eine weitere Kelchgruppe zart ausgezogen, mit Kontrastmittel gefüllt dargestellt. Die Blase ist gefüllt (Abb. 4).

Auffällig ist auf allen Aufnahmen die Verschattung im linken Oberbauch, die sich bis zum linken Rand des Beckenkammes ausdehnt.

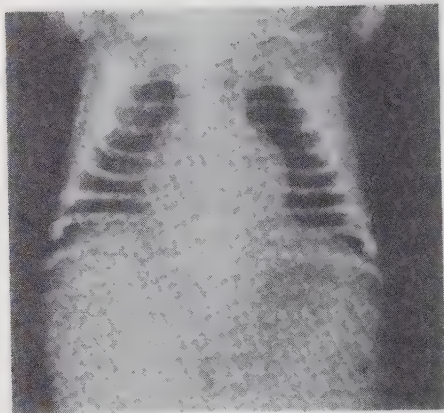


Abb. 1:

Daniela M., drei Wochen alt.
Die Thoraxaufnahme zeigt eine
ausgesprochene Kugelform des
Herzens.

Abb. 2 - 4:

Daniela M., fünf Wochen alt. Im intravenösen Pyelogramm zeigen alle Aufnahmen eine homogene Verschattung im linken Oberbauch, die sich bis zum linken Rand des Beckenkammes herunterzieht.



Abb. 2:

Leeraufnahme.

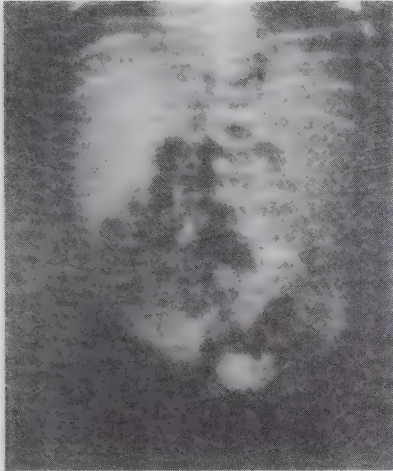
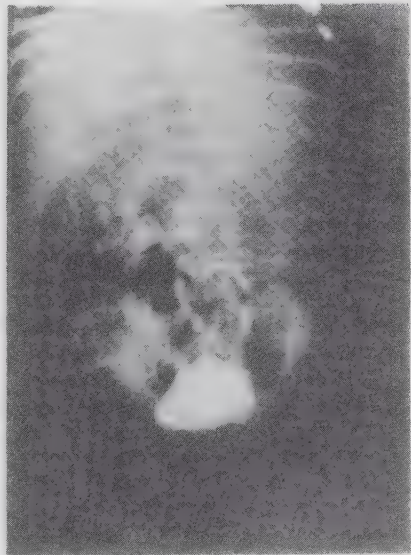


Abb. 3:

15 Minuten post infusionem:
links stellt sich das Nieren-
becken quergestellt dar.

Abb. 4:

30 Minuten post infu-
sionem: rechte Niere
mit zart ausgezogenen
Kelchen und normal
weitem Nierenbecken.
Linksseitig projiziert
sich eine weitere Kelch-
gruppe des quergestell-
ten Nierenbeckens auf
die Verschattung im
linken Mittelbauch la-
teral.



Miktions-Urogramm:

(Im unmittelbaren zeitlichen Anschluß an das intravenöse Pyelogramm).

Die linke Niere ist im Gegensatz zur rechten nicht mit Kontrastmittel dargestellt. Wahrscheinlich handelt es sich nicht um einen Reflux, sondern einen Restzustand nach vorangegangener Infusion-Pyelogramm. Die Harnblase ist glatt gerundet, zeigt in der a.p.-Aufnahme keinen Anhalt für Mißbildung.

Abdomenaufnahme:

Das Abdomen zeigt luftgefüllte Darmschlingen ausschließlich im linken Oberbauch und Mittelbauch. Es sind keine Spiegel zu erkennen.

Bei normalen Urinbefunden hat sich die linke Niere im Infusions-Pyelogramm quergestellt, während sich die rechte normal mit Kontrastmittel gefüllt darstellt. Der Palpationsbefund zeigt sich als Verschattung im linken Oberbauch auf den Röntgenbildern.

Der Lokalbefund hat sich innerhalb von zwei Tagen um eine jetzt sichtbare Vorwölbung von etwa Kleintaubeneigröße im linken Unterbauch des insgesamt geblähten Abdomens vermehrt.

Nach Hinzuziehung von Dr. Hauge, Oberarzt der Urologischen Klinik und Poliklinik der Freien Universität Berlin im Klinikum Westend (Direktor: Professor Dr. R. Nagel), wird eine Verlegung des Kindes in die urologische Universitätsklinik zwecks weiterer diagnostischer Abklärung des Tumors veranlaßt.

Eine retrograde Darstellung des linken Nierenbeckenkelchsystems (retrogrades Pyelogramm) gelingt auch mit dem kleinsten Ureterenkatheter (3 Charrière) nicht, da etwa

1 cm oberhalb des Ostiums eine Verengung besteht. Auch nach Schlitzung des Ostiums führt der mehrmalige Versuch, einen Ureterenkatheter ins linke Nierenbeckenkelchsystem hochzuführen, zu keinem Erfolg, so daß die Untersuchung abgebrochen wird.

Eine Arteriographie kann wegen der Kleinheit des Kindes von den Röntgenologen nicht durchgeführt werden.

Aufgrund des Palpationsbefundes und der Urogramme wird der Tumor als Wilms-Tumor angesehen und deshalb unverzüglich am 25. Mai 1970 die operative Freilegung der linken Niere vorgenommen.

Operationsbericht (Nr. 438):

Pararektalschnitt links. Nach Eröffnung des Peritoneums kommt eine im oberen Pol fest mit der Umgebung verbackene Niere zur Darstellung. Nur im unteren Pol findet sich noch etwas Nierenparenchym. Da es nicht möglich war, die Niere retrograd darzustellen, und auch von den Röntgenologen eine Angiographie wegen der geringen Größe des Kindes nicht durchgeführt werden konnte, wurde dieser Tumor als Wilms-Tumor angesehen und entsprechend vorgegangen. Schrittweises Freipräparieren der Niere, nachdem das Retroperitoneum lateral vom Colon descendens inzidiert worden war. Schrittweise Unterbindung der Hilusgefäße zwischen Seidenligaturen. Zum Schluß ist die Niere mit dem oberen Pol am Pankreas, an der Milz und am Zwerchfell adhärent, so daß zuerst die Milzgefäße doppelt ligiert und durchtrennt werden, dann wird der obere Tumor vom Pankreas freipräpariert, wobei die Pankreaskapsel nicht verletzt wird, aber die Bursa omentalis eröffnet wird. Der Tumor sitzt ganz fest am oberen Pol dem Zwerchfell an, so daß das Zwerchfell in etwa Hühnereigröße reseziert werden muß. Danach kann der Tumor entfernt werden, nachdem

der Harnleiter etwas oberhalb der Gefäßkreuzung unterbunden und durchtrennt worden war. Verschuß des Zwerchfells mit fortlaufender Seidennaht unter Überdruckbeatmung und Absaugen durch einen eingelegten Nephrostomie-katheter. Das Zwerchfell ist luftdicht verschlossen. Danach Verschuß der Bursa omentalis über dem Pankreas-schwanz. Verschuß des Retroperitoneums über der Aorta, medial vom Colon descendens. Fixation des Colon descendens lateral am Retroperitoneum, nachdem ein Redondrain durch Stichinzision seitlich zur Bauchwand herausgeleitet worden war. Verschuß des Peritoneums mit fortlaufender Naht, die durch drei Einzelknopfnähte verstärkt wird. Schicht- weiser Bauchdeckenverschuß, nachdem zwei Mersilen-U-Nähte durch Fascie und Muskulatur im Sinne von Platzbauchnähten angelegt worden waren. Verband.

Bericht des Pathologischen Institutes der Freien Univer- sität Berlin im Klinikum Westend (Kommissarischer Direktor: Professor Dr. H.-G. Schiemer) über die Untersuchung des Operationspräparates (Eingangs-Nr. 3124/70) Abb. 5 u. 6.

Das Operationspräparat umfaßt neben der komprimierten Niere ein von ihr durch Bindegewebe abgrenzbares zystisches Ge- bilde von der Größe 5x4,5x3 cm. Zur Milz besteht nur von außen ein bindegewebiger Anschluß. Die Dicke der Zysten- wand beträgt 3 bis 8 mm. Die Innenfläche ist glatt bis un- regelmäßig höckrig, bräunlich gefärbt.

Im Flächenschnitt (Abb. 7) erkennt man normales Nieren- parenchym, das allerdings durch die Zyste deformiert ist. Nierenrinde und -mark zeigen dabei keine pathologischen Veränderungen.

Histologisch erweist sich die Zystenkapsel im wesentlichen aus einem jüngeren Narbengewebe mit Kapillarsprossen, die in Richtung des Lumens ziehen, aufgebaut. In dem Zystenbalg liegen Anteile der Nebenniere verborgen, deren Parenchym

Abb. 5:

Operationspräparat der exstirpierten
Zyste mit Milz und Niere.

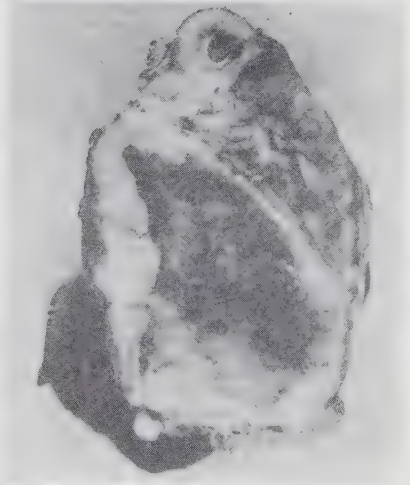
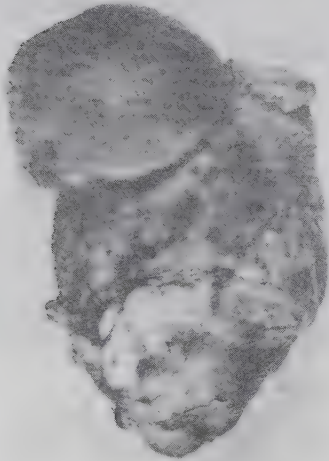


Abb. 6:

Operationspräparat mit eröff-
neter Zyste.

Abb. 7: Flächenschnitt des Operationspräparates (Hämalaun-
Eosin-Färbung) 4x.



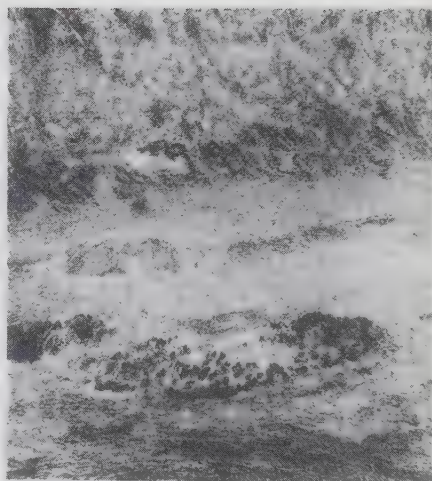
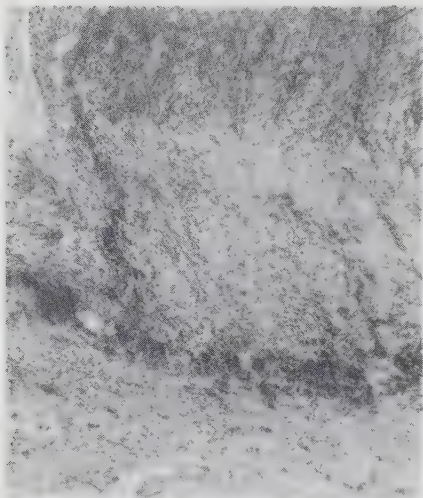


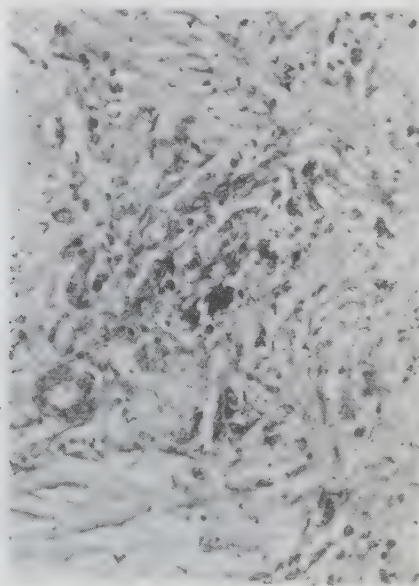
Abb. 8 a, b:

Abb. 8 a, b: Fettfärbung: die Zystenwand zeigt Fetteinlagerungen (schwarz).

Maßstab: a) 120 x; b) 300 x.

Abb. 9:

Eisen-Färbung: in der Zystenwand lassen sich Eisenpigmente in Form unregelmäßig begrenzter schwarzer Flecken nachweisen.
300 x.



ebenfalls komprimiert und größtenteils bindegewebig umgewandelt ist.

Nach der Fettfärbung (Abb. 8 a, b) erkennt man im Rindenbezirk regelmäßige Fetteinlagerungen oder freies Fett in größeren Tropfen zusammengefloßen; diese finden sich zum Teil in großen noch erhalten gebliebenen Nebennierenzellen, die vor allem der Zona glomerulosa zuzuordnen sind.

Nach der Eisen-Färbung lassen sich überall in der Zystenwand Eisenpigmente als Residuen von Blutungen nachweisen (Abb. 9).

Im Inneren der Höhle, die durch Granulationsgewebe ausgekleidet ist, liegen nur Zelldetritus und einige Blutungsreste.

In den Zystenbalg ist das Gewebe der unmittelbaren Örtlichkeit mit einbezogen; es finden sich Gefäße, Nervenstränge und kleinere Ganglien.

Die Diagnose lautet: altes, zystisch erweichtes Nebennierenhämatom mit Resten der Zona glomerulosa. Kein Anhalt für Malignität.

Der Säugling übersteht den schweren Eingriff ohne besondere Komplikationen. Am ersten postoperativen Tag kann auf perorale Ernährung übergegangen werden:

5 x täglich je 100 ml Humana-Heilnahrung; die Darmtätigkeit kommt gut in Gang; die Rektaltemperatur steigt nur passager bis 38,0° Celsius an.

Am zweiten postoperativen Tag wird das Kind in die Kinderabteilung des Städtischen Krankenhauses am Mariendorfer-Weg zurückverlegt.

Die Wunde verheilt gut. Nach zwei Wochen werden die Fäden vollständig gezogen. Die Narbe erscheint reizlos.

Am 18. Juni 1970 wird die BCG-Impfung durchgeführt. Zur protrahierten Rachitisprophylaxe werden täglich 6 Tropfen Detavit aq. verabreicht. Der Guthrie-Test ist negativ. Das Blutbild ist in der vierten postoperativen Woche annähernd normal.

(Blutbild bei der Entlassung: Hämoglobin 82 % = 13,1 g% bei 4.39 Millionen Erythrocyten, weißes Blutbild ist unauffällig)

Urinstitaten sind ohne pathologischen Befund. Da in den halbsterilen Urinen spärliches Keimwachstum nachgewiesen wird, wird entsprechend dem Antibiotogramm über drei Wochen mit 5 mg/kg Körpergewicht Furadantin behandelt.

Die letzte gemessene Blutsenkungsgeschwindigkeit beträgt 3/5 mm. Das im Alter von zwei Wochen aufgetretene systolische Herzgeräusch hat sich seit Ende Juni nicht mehr nachweisen lassen.

Nachdem sich der Allgemeinzustand des Säuglings gut gebessert hat, wird mit ihm täglich nach Bobath geturnt. Es besteht eine cerebrale Bewegungsstörung, die in der perinatalen Anamnese begründet ist: ausgeprägter Opisthotonus mit asymmetrischer Rückenlage nach links und Hypertonus der unteren Extremitäten.

Nach knapp 4-monatigem (16 1/2 Wochen) Krankenhausaufenthalt hat sich das Kind von dem schweren Eingriff gut erholt. Es wird in gutem Allgemeinzustand bei einem Gewicht von 4740 g entlassen. Auch der motorische Status zeigt am Entlassungstermin eine deutliche Besserung: der Muskeltonus ist kaum mehr hyperten. Es besteht noch eine leichte Asym-

metrie nach links in Rückenlage. Der Kopfrückdruck ist wechselnd ausgebildet. Das Kind strampelt alternierend, lächelt, fixiert, verfolgt und greift nach vorgehaltenen Gegenständen, jedoch nicht über die Mittellinie hinaus. Zum Sitzen hochgezogen wird das Köpfchen gut mitgenommen. Das Drehen erfolgt seitengleich und schraubig bei mäßiger Schulterretraktion.

In Bauchlage wird der Kopf gut aktiv gehoben. Der Unterarmstütz ist noch ungenügend. Die Hüften sind überwiegend gestreckt.

Amphibienreaktion:	positiv
Moro-Reflex:	(positiv)
Labyrinthstellreflex (LSTR):	positiv
Asymmetrischer tonischer Nackenreflex (ATNR):	negativ
Symmetrischer tonischer Nackenreflex (STNR):	negativ
Tonischer Labyrinthreflex (LR):	(positiv)
Gekreuzter Beugereflex:	positiv

Eine ambulante Weiterbehandlung des Kindes ist vereinbart worden; die routinemäßige Nachuntersuchung von Risiko-Kindern soll ambulant mit sechs Monaten vorgenommen werden.

Das Kind wird elf Tage nach der Entlassung wegen eines Nasen-Racheninfektes abermals vorstellig. Da es sich um ein sog. Risiko-Kind handelt, das eine cerebrale motorische Bewegungsstörung von guter Rückbildungstendenz aufweist und einen Zustand nach Nephrektomie und Splenektomie darstellt, wird es stationär aufgenommen.

Der Säugling befindet sich in einem guten Allgemein- und Ernährungszustand. Es findet sich eine stärkere Rachenrötung mit Schleimstraße sowie auskultatorisch eine leichte, beginnende Bronchitis. Die Herzaktion ist regelmäßig -

keine Geräusche. Das Abdomen ist weich, Resistenzen sind nicht tastbar. Die große paramediane Laparotomienarbe ist reizlos. Fieberhafte Temperaturen bestehen nicht.

Das Kind wird lokal mit Targesin-Albucid-Nasentropfen, Selvigon-Hustentropfen, Inhalationen und Freiluft behandelt.

Aufgrund der therapeutischen Maßnahmen bilden sich die Infektionszeichen schnell zurück; das Blutbild, die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit und die Urinbefunde sind normal, so daß das Kind nach dreiwöchiger stationärer Behandlung in einem guten Allgemeinzustand in häusliche Pflege zurückgegeben werden kann.

4) Epikrise der Klinik

Verantwortlich für den Krankheitsverlauf war die schwere Azidose, die intrauterin verursacht erst nach zwei Stunden post partum durch wiederholte Gaben von Tris-Puffern kompensiert werden konnte. Ursache dieser Azidose war eine plazentare Durchblutungsstörung bei Placenta praevia partialis. Intrauterin kam es zu einer Hypoxämie und einer Hyperkapnie.

Die schwere Hypoxie führte nicht nur zur zerebralen Bewegungstörung, die eine regelmäßige Behandlung auch nach der Entlassung notwendig machte, sondern ist auch als Ursache für die Blutung der linken Nebenniere zu betrachten. Die zu einer Zyste umgewandelte Blutung war im Alter von fünf Wochen als derber Tumor im linken Lendenbereich tastbar, wobei die nach ventral verdrängte Milz palpatologisch abgrenzbar schien. Neben dem Palpationsbefund waren ein geblähtes Abdomen und mehrere dünne Stühle auffällig. Die Werte für Hämoglobin und die Erythrozytenzahl waren stark gesenkt.

Aufgrund der röntgenologischen Untersuchung (intravenöses Pyelogramm, Miktionsurogramm, Abdomenübersicht) wurde der Säugling mit der Verdachtsdiagnose eines Wilms-Tumors operiert: transperitoneale Nephrektomie, Splenektomie. Die histologische Untersuchung des Operationspräparates ergab ein zystisch umgewandeltes Nebennierenhämatom, möglicherweise als Folge eines Geburtstraumas. Die Zystenwand enthielt noch Anteile des Nebennierenparenchyms, das allerdings stark komprimiert und damit wohl nur bedingt funktionstüchtig war. Daß die Durchfälle Zeichen einer gewissen Nebennierenrindeninsuffizienz darstellten, ist nicht anzunehmen, da der Ausfall der hormonellen Tätigkeit auf der linken Seite durch die Funktion der rechten Nebenniere kompensiert wird. Möglicherweise sind die durchfälligen Stühle aber auch als Druckerscheinung auf den Gastrointestinaltrakt im Sinne einer reflektorischen Reaktion zu bewerten.

Diskussion

Es sollen zunächst einige Angaben zur Ätiologie und Pathogenese der Zysten und Pseudozysten diskutiert werden.

Die Echinokokkuszyste der Nebenniere gilt als extrem selten. ABESHOUSE und Mitarbeiter (1959) haben zehn Fälle aus der Literatur gesammelt, von denen bis auf einen Fall (MIALLERAT, 1959) alle als Nebebefund bei Autopsien gefunden wurden. BARNETT (1942/43) hat in einer Untersuchung von 1617 Fällen einer Echinokokkeninfektion festgestellt, daß die Nebenniere nur 0,5 % befallen ist. Andererseits beschreiben BENNETT (1959), HUBER (1868), PACINOTTI (1959) und MIALLERAT (1959) vier Fälle, in denen die Echinokokkusinfektion auf die Nebenniere begrenzt ist.

Zysten aufgrund einer anderen parasitären Infektion sind nicht beschrieben worden. Wahrscheinlich kommen diese in einem so geringen Prozentsatz vor, daß sie in unverseuchten Gebieten nicht ins Gewicht fallen.

Das Erscheinungsbild der Echinokokkuszyste ist typisch für die parasitären Zysten. Sie werden nicht größer als eine Männerfaust, kommen uni- und multiloculär vor und sind außer in den Nebennieren viel häufiger in anderen Organen (z.B. Leber) zu finden. Die Zysten haben dicke Wände, die häufig verkalkt sein können. Der Nachweis der Parasiten gelingt durch die Komplementbindungsreaktion.

Retentionszysten werden beim Menschen äußerst selten gefunden (nur vier Fälle sind in der Literatur beschrieben). Man glaubte, sie vornehmlich bei Tieren niederer Ordnung supponieren zu dürfen. STOERK (1908) und NOWICKI (1912) machen darauf aufmerksam, daß in der Nebenniere der Säugetiere echte glanduläre Zysten bzw. Retentionszyten nicht vorkommen können, da in der Nebenniere keine echten Acini mit einem zentralen Lumen existieren, von dem aus eine Stauungserweiterung, eine follikuläre Zyste durch Druck eines Zellsekretes von innen her entstehen könne.

Retentionszysten werden auf embryonale Mißbildungen oder auf Einschluß verlagerten Urogenitalgewebes zurückgeführt (SICK, 1903; LOCKWOOD, 1959; CUIILLIA, 1959). Sie sind gewöhnlich von kleinem Umfang und immer unilokulär (monozystisch). Sie sind mit Zylinderepithel ausgekleidet, das beflimmert sein kann. Darin sehen einige Autoren den Beweis, daß diese Geschwülste aus dem Wolff'schen Gang abzuleiten sind.

Zystische Adenome sind ebenfalls sehr selten. ABESHOUSE und Mitarbeiter (1959) fanden in der Literatur acht autoptische und zwei operative Fälle. Der Drüsenbestand ist geschwulstig entartet und bildet durch degenerative Prozesse in den Adenomen sekundäre Zysten. GRANDI und EBERTE (1964) stellen in ihren Untersuchungen fest, daß sich Drüsenpalten mit serumgefüllter Zellschubstanz bilden, bei denen die Kerne der basalen Zellen drüsenlumenähnliche Höhlungen umfassen. Sie kommen immer unilokulär vor.

Die zystische Degeneration in solchen Adenomen ist gewöhnlich gering, kann jedoch in einigen Fällen ein beträchtliches Ausmaß erlangen. BRAASCH und EMMETT (1959) - vier Liter klare Flüssigkeit, GARDINER und Mitarbeiter (1952) - elf Liter. GORDON (1956) berichtet über eine Zyste mit einem Durchmesser von sechs Zentimetern, die inmitten eines hormonell nicht tätigen Adenoms lag.

Es wird empfohlen, diese Art von Zyste sorgfältig abzugrenzen gegen eine Pseudozyste im Adenom, die durch Blutung und Nekrose entstanden ist.

Endotheliale (lymph- und blutdegenerative) Zysten.

Es besteht keine generelle Übereinstimmung hinsichtlich der exakten Pathogenese dieser Gruppe von Zysten.

Aus pathologischer Sicht kann man sie in zwei Kategorien einteilen: Zysten lymphangiomatöser und angiomatöser Genese.

Der ersten Gruppe begegnet man relativ häufig. Sie schließt jene Zysten ein, die gewöhnlich als zystische Lymphangiektasien beschrieben werden und auch gelegentlich als Struma medullaris cystica (VIRCHOW, 1862), Retentionszysten (KLEBS, 1959) und Hygrom (WAHL, 1951) bezeichnet wurden. RABSON und ZIMMERMANN (1938) zählen die Lymphangiektasien zur zystischen Degeneration in einem Hamartom oder beziehen sie auf fetale Fehlentwicklungen. SICK (1903) und PREUSSE (1914) nehmen eine echte Neubildung des stark ausgebildeten Lymphbahngeflechtes besonders im Markteil der Nebenniere um die Zentralvene an. BECK (1930) vermutet, daß kardial bedingte Stauungserscheinungen der Venen den Lymphabfluß durch Kompression so behindern können, daß pathologische Ausweitungen entstehen. Die venösen Stauungserscheinungen können aber verschiedene Ursachen haben. NOWICKI (1912) sieht eine Periphlebitis; DE VECCHI (1910) erklärt, daß eine Adernverdickung die Lymphbahnen zusammendrückt. OBERNDORFER (1901) findet eine allgemeine Stauung, LEDERMAIR (1952) eine schwere Arteriosklerose und eine perivasale Blutung, die seines Erachtens den Abfluß der Lymphe verhindert. ADDERLEY und Mitarbeiter (1955) beschreiben einen Patienten, dessen Gefäßsystem an mehreren Stellen (in der Niere, Nebenniere, im Pankreas, an den Schlagadern) Sklerosen, an den Venen Thrombosen und in den übrigen Organen auch Hämangiome aufweist.

Die Zysten lymphangiektatischen Ursprungs sind häufig polyzystische Gebilde. Meist werden multiple, erbsgroße, zystische Veränderungen nebeneinander gefunden.

Gelegentlich können eine oder mehrere dieser Zysten eine große Ausdehnung erlangen. Zysten mit einem Inhalt von zwei Litern (ZUCKNER, 1950), drei Litern (PATHEROT und CHAUBORD, 1959) und sogar fünf Litern (BOURCEY und LEGUEU, 1959) sind beschrieben worden.

Der Inhalt der Lymphzysten ist eine klare, manchmal milchig trübe, dünne Flüssigkeit mit geringem Eiweißgehalt. Die Zysten besitzen eine glatte, flache endotheliale Auskleidung. Die Wände dieser lymphangiektatischen Zysten enthalten weder elastisches noch Nervengewebe. Amyloide Degeneration in den Wänden einer lymph-angiomatösen Zyste wurde von PREUSSE (1914) beobachtet.

Die Zysten der zweiten Gruppe kommen sehr selten vor. Da sie fast ausschließlich Zufallsbefunde bei Operationen und Obduktionen darstellen, beanspruchen sie nur pathogenetisches Interesse. WEISS und Mitarbeiter (1966) zitieren zehn Fälle aus der Literatur. Im Material des Armed Forces Institution Of Pathology finden sich zwischen 1943 und 1958 dreißig Fälle von Nebennierenhämangiomen - ein Fall auf 10.000 Autopsieprotokolle (PLAUT, 1962).

Es besteht keine allgemeine Übereinstimmung über die Auffassung der Pathogenese. MAJOR und BLACK (1959) nehmen an, daß sie aus erweiterten Kapillaren oder Sinusoiden zwischen den Zellsäulen der Nebenniere entstanden seien, das heißt, sie führen ihre Entstehung auf eine Ektasie der Blutgefäße zurück.

Wahre endotheliale Neoplasmen der Nebenniere, die in den kleinen Blutgefäßen entstanden sind, kommen äußerst selten vor. So sammelten JOHNSON und JEPPESEN (1955)

nur acht Berichte über benigne Hämangiome und zwei über maligne Hämangioblastome. LUKSCH (1916) und VOLKMUTH (1920) führen je ein Hämangiom der Nebenniere an, das aus neugebildeten Blutgefäßen besteht. PLAUT (1962) stößt bei seiner Untersuchung von Autopsieprotokollen auf zwei lokal destruktiv wachsende Hämangioendotheliome und zwei weitere Fälle, in denen eine tumorähnliche Phlebotasie große atrophische Areale der Nebenniere durchsetzt.

Die mit Endothel ausgekleideten Hämangiozysten treten nur im Erwachsenenalter auf, besonders im höheren Lebensalter. Ihrem Aufbau nach sind sie meist monozystische Kavernome. Sie haben gewöhnlich ein Ausmaß von wenigen Millimetern bis zu zwei Zentimetern, können aber auch die Größe von ein bis zwei Männerfäusten erreichen.

WEISS und SCHULTE (1966) beschreiben ein teilweise verkalktes, kavernöses Hämangiom von ca. 11 x 7 x 6 cm Größe, das 276,5 mg wiegt.

Die Angiome sind häufig von einer ausgeprägten Fibrose begleitet, die wahrscheinlich der Gefäßwucherung vorausgeht (PLAUT, 1962). Vielfach läßt sich ein Zusammenhang der Bluträume mit dem Gefäßsystem der Nebenniere nachweisen; auch findet man in den Kavernomen sehr häufig Proliferationszonen von kapillärem Typus. Histogenetisch muß man annehmen, daß es sich um erworbene Veränderungen handelt (keine kindlichen Nebennierenangiome!), wobei hämodynamische Faktoren eine wichtige Rolle spielen dürften.

Verkalkungen der endothelialen Zysten sind relativ selten beobachtet und beschrieben worden.

Die Pseudozysten stellen die häufigste klinische Variante der Nebennierenzysten dar. Sie resultieren aus organisierter Resorption von Blutungen im Gebiet normaler oder pathologisch veränderter Nebenniere. Ursache der primären hämorrhagischen Prozesse kann eine Vielfalt von Verletzungen sein. Große Hämorrhagien entstehen häufig in Folge größerer Kräfteeinwirkungen - einer Quetschung nach Unfällen - sowie regionaler Eiterungen mit Thrombose der Nebennierenvenen. EISERTH (1943) weist auf besonders ausgedehnte Hämorrhagien in das Nebennierenrindengewebe nach schweren Verbrennungen hin. Andere Autoren nennen einen schweren toxischen oder infektiösen Prozeß. So können bei Diphtherie, Pneumonie, Tetanus, Typhus und einer Meningokokkensepsis (Waterhouse-Friderichsen-Syndrom) fleckförmige Nebennierenrindenblutungen vorkommen, als deren Grundlage oft bakterielle Kapillarembolien besonders in der Zona reticularis nachgewiesen werden.

Bei Neugeborenen - Frühgeburten sind besonders gefährdet - kommt es in Folge schwerer Geburtstraumen (häufiger bei Steiß- als bei Kopflage) zu ausgedehnten Blutungen, wobei neben dem Trauma selbst noch die veränderten Gerinnungsverhältnisse eine Rolle spielen.

Ursächlich verantwortlich gemacht werden auch die Anoxie bei Säuglingen aufgrund:

- 1) mütterlicher Faktoren: unzureichendes Sauerstoffangebot (z.B. bei Anämie, Lungenerkrankungen oder Herzfehlern), unzureichender Sauerstofftransport zur Plazenta (z.B. bei Blutungskollaps, Herzinsuffizienz, Hypertonie) und zu hoher Grundtonus der Gebärmutter,
- 2) plazentarer Faktoren: ungenügender Gasaustausch infolge plazentarer Durchblutungsstörungen

(z.B. bei Gestosen, Übertragung, vorzeitiger Lösung, Plazenta praevia u.a.),

- 3) fetaler Faktoren: z.B. Nabelschnurkomplikationen, Anämie (z.B. posthämorrhagischer Schock), Hyperthermie bei hochfieberhaften Erkrankungen der Mutter u.a.

Ebenso können Blutungen bei Säuglingen und Kindern als Folge eines schweren Schocks vorkommen. Verschiedene hämorrhagische Diathesen, septisch - embolische Infarkte, fehlerhafte Bluttransfusionen sowie Gefäßveränderungen bei Arteriosklerose und Aneurysma werden auch als Blutungsursache immer wieder beobachtet. Selten sind Pseudozysten die Folge einer Blutung in einem gut- oder bösartigen Tumor. ABESHOUSE und Mitarbeiter (1959) fanden in der Literatur Berichte über fünf Pseudozysten in einem Adenom (WAHL, 1951; BRINDLEY, 1951), vier Pseudozysten in einem Phäochromozytom (ELLIS und Mitarbeiter, 1952) und eine Pseudozyste in einem malignen Tumor (SCHMIEDEN und PEIPER, 1926).

Bei Kindern sieht FIEDLER (1870) einen Zusammenhang zwischen der Verfettung der Nebennierenzellen und dem Auftreten von Blutungen in diesem Organ. SIMMONDS (1902) erkennt dagegen bereits, daß die Verfettung der Nebennierenrinde nichts pathologisches bedeutet; er vermutet Thrombenbildung als Ursache der Nebennierenblutungen. In einzelnen Fällen macht er auch kapillare Bakterienembolien für die Blutungen verantwortlich.

Das Vorkommen von Nebennierenblutungen wird schon von den älteren Pathologen erkannt, d.h. MATTEI (1863) berichtet über 75 Nebennierenblutungen bei 100 Autopsien von Neugeborenen und Kindern. Immer wieder wird in der Literatur die klinische und patho-

logische Bedeutung der Nebennierenblutungen betont und der hämorrhagische Prozeß mit einer Einkapselung und zystischen Veränderung in Zusammenhang gebracht, wenn die Kinder überleben würden.

Eine weitere Ursache für Nebennierenblutungen soll hier wegen der therapeutischen Bedeutung kurz erwähnt werden. AMADOR (1965) berichtet, daß unter Antikoagulantientherapie mit Heparin oder Dicumarol-derivaten als weitere Komplikation Nebennierenblutungen auftreten können. Bei zehn von 1127 Patienten, die wegen thrombo-embolischer Erkrankungen oder nach Myokardinfarkt Antikoagulantien erhielten, wurde pathologisch-anatomisch eine Blutung der Nebenniere verifiziert und retrospektiv das akute Nebennierenversagen als Todesursache klinisch bestätigt. Vor der Einführung der Antikoagulantientherapie konnte in keinem Fall mit gleichen Erkrankungen eine Nebennierenblutung gefunden werden.

Die Pseudozysten erreichen gewöhnlich enorme Ausmaße. Ihr Durchmesser kann von ein bis zwei Zentimeter bis auf dreißig bis fünfunddreißig Zentimeter anwachsen. Zysten mit einem Inhalt von drei bis fünf Litern sind keine Seltenheit. Aber auch 8 Liter (ESQUIVEL und GRABSTALD, 1965), 9 Liter (LIDGAS, 1954) und 10 Liter (PAWLIK, 1896) sind gemessen worden. Die größten Zysten werden von GARDINER (1952) mit 11 Litern und LIDGAS (1954) mit fast 12 Litern beschrieben.

Der Inhalt der Pseudozysten ist flüssig bis gelatinös, meist von trüber, gelblich-grauer oder rötlich-brauner Farbe. SICELUFF (1956) beschreibt eine schokoladenbraune Flüssigkeit. Der Eiweißgehalt des Zysteninhaltes ist mit über 5,5 % höher als bei den Lymphzysten. Er enthält viel Kalziumkarbonat, jedoch wenig Fettstoffe.

Die extrem großen Pseudozysten stehen gewöhnlich in enger Verbindung mit dem Zwerchfell, den Rippen, der Vena cava, der Aorta, den Nieren und anderen benachbarten Organen und Strukturen, so daß es zu festen Verwachsungen kommen kann. Um obduktiv oder histologisch das Vorliegen einer Pseudozyste der Nebenniere zu kontrollieren, muß die Zyste mit der Nebenniere zusammenhängen, ihre meist sehr dicke Wand muß Anteile der Nebennierenrinde enthalten. Charakteristisch für die Folgen einer Hämorrhagie sind die Blutpigmentablagerungen, die sich im Narbengewebe der Zystenwand noch lange nach der Blutung nachweisen lassen. Hierzu gehören Ablagerungen von Hämosiderin oder Hämatoidin als Zeichen resorptiver Leistung mannigfacher Art im Stroma der Nebenniere. Außerdem setzt sich die Wand aus hyalinem Bindegewebe, elastischen Fasern, grobfaserigem Zwischengewebe und aus glatten Muskelbündeln zusammen, die aus der Kapsel der Nebenniere stammen. Manchmal werden verfettete Makrophagen und stellenweise Cholesterinkristalle gefunden. PREUSSE (1914) verlangt hyaline Entartung in der Wand wie in der Vene.

Bemerkenswert ist die Neigung der Gewebstrümmen und Blutungsreste zu mehr oder weniger ausgedehnter Verkalkung, der eine echte Knochenbildung (mit Entwicklung von blutbildendem Mark) folgen kann. MINDERS (1954) behandelt den Fall eines zweijährigen Jungen, der ganz plötzlich an akutem Kreislaufkollaps gestorben war. Bei der Obduktion fand man in beiden Nebennieren ausgedehnte Verkalkungen mit teilweiser Verknöcherung.

Die Pseudozysten enthalten kein Epithel im Gegensatz zu den übrigen Zysten der Nebenniere, deren Höhlungen immer mit Epithel, mit flachen, kubischen oder zylindrischen Zellen ausgekleidet sind, die den Ursprung verraten.

Das klinische Bild der Zysten und Pseudozysten bzw. der zu diesen führenden Veränderungen ist uneinheitlich.

Nebennierenblutungen und die aus ihnen hervorgegangenen Zysten können - je nach Stärke und Ausdehnung der Hämorrhagie und ein- oder beidseitigem Befall - verschiedene Krankheitserscheinungen zur Folge haben. Viele der bekannt gewordenen Fälle mit einzelnen oder zahlreichen kleinen zystischen Veränderungen sind symptomlos und zufällig als Nebenbefund bei Autopsien erkannt werden.

Bei Patienten mit großen Zysten, die eine chirurgische Behandlung erforderlich machen können, gibt möglicherweise der klinische Verlauf einen Hinweis auf die Beteiligung der Nebenniere am krankhaften Geschehen.

Hinsichtlich der klinischen Symptomatologie der Nebennierenverletzungen sind die akuten und die chronischen Zeichen zu unterscheiden. Die akuten Symptome werden gekennzeichnet durch die Kreislaufwirkung, die bis zum vollständigen Versagen reicht, und durch die Pseudoperitonitis. Wird die frische Nebennierenverletzung überlebt, so stellt sich eine zunehmende allgemeine Schwäche mit Schmerzen im Oberbauch ohne sonst nachweisbare Ursache ein.

Mechanische Auswirkung:

Bei längerem Bestehen der Nebennierenzyste treten häufig Druckerscheinungen auf. Die Patienten klagen über einen unbestimmten dumpfen Druckschmerz in der Lendengegend, der gelegentlich in den oberen Abdominalquadranten, in das Epigastrium oder in das dem 11. Dorsalnerven entsprechende Hautareal nach HEAD ausstrahlt. Allgemeinsymptome wie Müdigkeit und Schwäche sind verschiedentlich beobachtet worden. Ein Teil der Patienten erwähnt Appetitlosigkeit mit einer größeren oder geringeren Gewichtsabnahme.

In der Regel bestehen Beschwerden erst bei einer gewissen Größe der Zysten, bedingt durch Verdrängungserschei-

nungen anderer Organe, z.B. endothorakale Beklemmungserscheinungen durch Zwerchfellhochstand und gastrointestinale Symptome wie Völlegefühl im Leib, Blähungen, Obstipation, Aufstoßen, Übelkeit und vereinzelt Erbrechen. SICELUFF (1956) nimmt an, daß diese gastrointestinalen Symptome durch Druck der Zyste auf den Magendarmtrakt entstehen. LAEWEN (1926) glaubt, daß eine reflektorische Splanchnicusreizung die Abdominalsymptome hervorruft. ISFORT (1968) beschreibt die Symptome einer Pseudoperitonitis bei seiner Patientin mit krampfhaften kolikartigen Schmerzen, Erbrechen sowie neben einer Spannung der Bauchmuskulatur mit einer Tonussteigerung der Extremitätenmuskulatur. Die Kompression von Darmanteilen führte in anderen Fällen zu ausgeprägten Ileussympptomen wie Koterbrechen und grünliche Stühle mit Schleimbildung (CORCORAN und STRAUSS, 1924). EICKELPASCH (1963) berichtet über einen neun Tage alten Säugling mit einer Pseudozyste der rechten Nebenniere, dessen häufiges, bogenförmiges Erbrechen als Pseudopylorospasmus aufgefaßt wurde.

Renale Stauungsblutungen können auftreten, ferner Ödeme der unteren Extremitäten. Das Guyon'sche Zeichen (einseitige Varikozele infolge Behinderung des venösen Abflusses) ist bei Nebennierenzysten ebenfalls beobachtet worden.

Bei den entwickelten großen Zysten fühlen die Patienten ihre Geschwulst, die sie mitunter in der Bewegung hemmt. Die ständigen Rückenschmerzen werden laut RIESS und SCHOTT (1929) durch einen Druck auf die Nervenwurzel verursacht; die Symptome werden auf sympathischem Weg - durch Vermittlung der Rami communicantes - ausgelöst. DEJARDIN (1948) berichtet über eine Pseudozyste, die für einen schweren Ischias verantwortlich war. Auch DOERNBACH (1956) beschreibt den Fall einer total verkalkten Nebennierenzyste, die ischialgische Beschwerden (starke Schmerzen im Rücken mit Ausstrahlung in das rechte Bein) hervorrief.

Verdrängungen der umliegenden Organe sind oft symptomlos und werden erst röntgenologisch diagnostiziert. BALLANCE (1923) beschreibt den Fall einer rechtsseitigen Nebennierenzyste, die die Konkavität des Zwerchfells ausfüllte und die Leber in solchem Maße nach links und unten drängte, daß die Gallenblase auf der Mittellinie des Körpers lag und der Rand des rechten Leberlappens in Nabelhöhe. Die Niere war kaudalwärts abgedrängt. SZENTHE (1964) berichtet über eine Patientin mit einer rechtsseitigen Nebennierenzyste, die durch ihre Größe (über 6 Liter Inhalt) umfangreiche Verdrängungen hervorrief: die Leber war nach kranial verlagert. Der Magen war unmittelbar unter der Kardia nach links so verschoben, daß der Pylorus und der präpylorische Teil nicht nur nach links sondern beträchtlich kranioventralwärts verschoben war, so stark, daß diese Organe etwas lateral von der linken Mamillarlinie zu liegen kamen. Die rechte Niere lag ungefähr dreifingerbreit unter der normal gelagerten linken Niere. Der rechte Ureter zog sich in großem Bogen von der rechten auf die linke Seite der Wirbelsäule.

Die Verlagerung der Nieren nach unten wird fast regelmäßig als Folgeerscheinung von Nebennierenzysten beschrieben.

Zeichen einer Blutung:

Die in einigen Fällen beschriebenen, zeitweise auftretenden heftigen Schmerzen, die dem Wachstum der Geschwulst vorangehen, werden aller Wahrscheinlichkeit nach durch jedesmal erneute Blutungen verursacht (SICELUFF, 1956). Klinische Hinweiszeichen wie Tachypnoe, Cyanose und Kollaps können auftreten ("Pseudopneumonia infantum", GOLDZIEHER und GORDON, 1932) und sind vermutlich auf den starken Blutverlust zu beziehen.

Besonders dringlich und dramatisch im Verlauf sind Fälle mit Ruptur der Kapsel und des umgebenen Bindegewebes und Blutungen in der Bauchhöhle. Die Symptomatik der inneren Blutungen und das Bild des akuten Abdomens mit heftigem Bauchschmerz, starker Blutdrucksenkung, Kollaps, Diarrhoe und erhöhter Bauchmuskelspannung rechtfertigen nach SCHMIEDEN und PEIPER (1926) die Indikation zur sofortigen Operation der Nebennierenzyste.

Die Ruptur einer Zyste mit Blutung endet fast immer tödlich. HILL und WILLIAMS (1959) berichten über die erste Ruptur, die überlebt wurde.

Meist jedoch ist der Verlauf nicht so stürmisch: Mäßige Blässe, leichte Temperatur oder auch Untertemperatur, gelegentliches Erbrechen sowie wiederholte dünne Stühle zeigen eine Ähnlichkeit mit einem Infekt oder einer Dyspepsie.

Die Laborbefunde geben manchmal je nach Schwere der Blutung und dem Nachströmen von Gewebsflüssigkeit einen Hinweis auf eine akute innere Blutung. Erythrozytenzahl, Hämoglobin- und Hämatokritwerte können erniedrigt sein; innerhalb weniger Stunden kommt es zu einer vorübergehenden Leukocytose (bis $30.000/\text{mm}^3$) und Thrombocytose (bis $1.000.000/\text{mm}^3$). Im Blutaussstrich sind gelegentlich unreife rote und weiße Vorstufen zu sehen.

Zeichen der endokrinen Dysfunktion:

Selten werden nach schweren Blutungen oder Verkalkungen der Nebennierenzysten endokrine Ausfallerscheinungen im Sinne einer Nebennierenrindeninsuffizienz nachgewiesen, insbesondere bei nur einseitigem Befall. Breitere Ausfallerscheinungen nach neonatalen Blutungen in beiden Nebennieren führen oft innerhalb weniger Tage unter

Krämpfen, Asphyxie und schweren dyspeptischen Erscheinungen zum Tode (ROMMEL, 1910; MAGNUS, 1911; EICKELPASCH, 1963). Sehr selten werden sie mit dem vollen Bild des Morbus Addison beschrieben: Hyperpigmentation, schwere Störungen des Mineral- und Wasserhaushaltes (Dehydratationserscheinungen) und krisenhafte Belastungsinsuffizienzen. MOORE und CERMAK (1950) beschreiben ein Kind mit auffallender Hyperpigmentation des Skrotums und der Mamillen, das wochenlang dehydriert war, obwohl Flüssigkeit in großen Mengen intravenös zugeführt wurde. Es starb schließlich mit sechs Monaten.

Bei einseitiger Zysten- oder Hämatombildung sind die Krankheitserscheinungen sehr unterschiedlich. Kinder kommen in den ersten Lebenstagen plötzlich in einen Schockzustand und entwickeln Zeichen von Nebenniereninsuffizienz: sie sind blaß, cyanotisch und somnolent, verweigern die Nahrungsaufnahme. Erwachsene klagen über Mattigkeit, schnelle Ermüdbarkeit (Adynamie), Gewichtsverlust, Appetitlosigkeit, gastrointestinale Beschwerden mit Diarrhoen oder Obstipation. Die Zeichen der chronischen Nebenniereninsuffizienz können durch plötzliche Belastung (z.B. Infektionen, Traumen) zum schweren Krankheitsbild der Addison-Krise führen: die Patienten sind extrem adynam, exsikkotisch und hochgradig hypoton.

Eine besondere Seltenheit sind infantile isolierte Spontanhypoglykämien bei Nebenniereninsuffizienz. Neben neun ähnlichen Fällen (vorwiegend aus der älteren Literatur) beschreiben KEUTH und THESEN (1967) die Spontanhypoglykämie mit Myoklonien und Bewußtlosigkeit bei einem zwanzigmonate altem Mädchen, bei dem beide Nebennieren Verkalkungen zeigen, vermutlich nach neonataler Nebennierenblutung. Gesichert wurde die Insuffizienz im Bereich der Glukokortikoide, nicht dagegen im

Bereich der Mineralokortikoide und der Substanz medullärer bzw. verwandter Herkunft.

Hormonelle Hyperfunktion der Nebennierenrinde wird in einigen wenigen Fällen beschrieben. BRINDLEY und CHISOLM (1951) sind die ersten, die über das Vorkommen eines Cushing-Syndroms bei zwei Patienten mit einseitigen Zysten berichten. HODGES (1958) erwähnt bei einer bilateralen Zyste ein Cushing-Syndrom.

MICHALOWSKI und OSZACKI (1959) beschreiben die Steigerung der hormonalen Tätigkeit im Sinne des adrenogenitalen Syndroms bei einer 29 Jahre alten Patientin mit linksseitiger Nebennierenzyste. Es bestehen deutliche Zeichen des Virilismus - typischer Bartwuchs, sowie Behaarung der Ober- und Unterschenkel. Die Menstruation ist normal, Veränderungen im sexuellen Verhalten werden nicht angegeben. Im 24-Stundenharn ist die Ausscheidung der 17-Ketosteroide und der 17-Hydroxyketosteroide erhöht. Der Inhalt der operativ entfernten Zyste enthält Sexualhormone.

In einem der von FOROUGH (1965) beschriebenen Fälle werden bei einer verkalkten Nebennierenzyste Nebennierenrindensteroiden als Zysteninhalt isoliert und beachtliche Mengen der Hormone dargestellt.

Im Gegensatz dazu ist die 17-Ketosteroidausscheidung - soweit eine Bestimmung vorgenommen wurde - in allen bisherigen Fällen einer Hyperfunktion der Nebennierenrinde normal.

Bei Zeichen einer Unterfunktion der Nebennierenrinde ist selten eine Erniedrigung der 17-Hydroxy- und 17-Ketosteroide wegen der relativ großen Streuung der Normalwerte nachzuweisen. Wichtigster Hinweis auf eine Nebennierenrindeninsuffizienz ist das Fehlen einer vermehrten Ausscheidung der Steroidhormone im Harn

sowie eine fehlende Erhöhung des Plasmakortisolspiegels nach ACTH-Gabe. Signifikante Elektrolytverschiebungen im Serum (Natrium erniedrigt, Kalium erhöht) lassen sich nur in sehr schweren Fällen nachweisen.

Beteiligung des Nebennierenmarkes:

In der Regel werden die beschriebenen Symptome durch Dysfunktion der Nebennierenrinde ausgelöst, und doch gibt es krisenhafte Zustände, die an die Beteiligung des Nebennierenmarkes denken lassen müssen. CESNICK und Mitarbeiter (1967) untersuchen Nebennierenverletzungen nach Unfällen. Sie berichten, daß sich die meisten Nebennierenverletzungen - gleichgültig ob ein- oder beidseitig - in den ersten Stunden nach einem Unfall klinisch durch starke Blutdruckschwankungen in Form einmaligem oder wiederholtem krisenhaften Anstiegs des Blutdrucks äußern. Gleichzeitig kommt es zur Pulsbeschleunigung und zu einer Erhöhung des Blutzuckers. Diese Krisen mit Blutdruck-, Puls- und Blutzuckeranstieg lassen eine Ausschüttung großer Adrenalin- und Noradrenalinmengen aus dem verletzten Nebennierenmark vermuten.

Eine Blutdruckerhöhung wurde auch bei Zysten in einem Phäochromozytom festgestellt.

Während das Vorhandensein geringer aktiver Nebennierenrindenreste lebensnotwendig ist, gilt dies nicht unbedingt für das Nebennierenmark hinsichtlich der Überlebenschance. Es ist bekannt, daß selbst totaler Nebennierenmarkverlust nicht selten kompensiert werden kann durch Vorhandensein und vikariierende Überfunktion anderer chromaffiner Körper (Paraganglien des Sympathikus). So ist die normale Ausscheidung von blutdruckaktiven Brenzkatechinaminen bzw. Vanillinmandelsäure,

zumindest in Ruhe und ohne Belastungssituation, selbst unter der Annahme einer weitgehenden Marknekrose nicht unerklärlich.

Ikterus:

MAGNUS (1911) beobachtet in mehreren Fällen von Nebennierenblutung einen besonders stark ausgeprägten Neugeborenenikterus. Auch bei den von ROMMEL (1910) und EICKELPASCH (1963) beschriebenen Kindern fällt ein lang andauernder Ikterus neonatorum auf. Im Fall von WAGNER (1961) zeigt das normal entbundene Kind während der ersten Lebenstage eine zunehmende Gelbsucht mit Bilirubinwerten bis zu 20,3 mg%, Cyanose und Leukocytose. Es werden zwei verkalkte, zystenartige Tumoren der Nebennieren entfernt, die altes Blut enthalten.

Die Diagnose und Differentialdiagnose gestalten sich auf Grund der wenig typischen Symptomatik schwierig. Präoperativ richtig diagnostiziert wurde die Krankheit nicht einmal in 10 % der Fälle (ADDERLEY und Mitarbeiter, 1955), nach DORFMAN in 8 1/2 %. CLAGETT (1952) gelang dies unter 12 operierten Fällen nur zweimal. In den vier von ADDERLEY (1955) mitgeteilten Fällen wurde nur einmal präoperativ der Verdacht auf Nebennierentumor geäußert. Wo man die Zyste bei der Obduktion als Nebenbefund entdeckte, fand sich in keinem einzigen Fall eine anamnestische Aufzeichnung oder Angabe über sie vor.

Die Diagnostik stützt sich zunächst auf eine ausgiebige anamnestische Befragung und die exakte klinische Untersuchung des Patienten.

Bei Säuglingen sollte man nach schweren, langdauernden Geburten an postnatale Nebennierenblutungen denken.

Bei Kindern und Erwachsenen können die Angaben über eine durchgemachte Infektionskrankheit oder ein schweres stumpfes Trauma im Abdomen- oder Thoraxbereich ein Hinweis auf das Entstehen einer Pseudozyste der Nebenniere mit einer Blutung darstellen.

Wenn die Zyste eine bestimmte Größe überschreitet, kann im oberen Abdominalquadranten oder in der Lumbalgegend ein Tumor tastbar werden. Dabei können manchmal auf der erkrankten Seite die Bauchdeckenreflexe nur schwach auslösbar sein oder ganz fehlen.

Die labordiagnostischen Untersuchungen führen in der Regel zu keinem Ergebnis, da die meisten Nebennierenzysten hormonal stumm sind. Die Ausscheidung der 17-Ketosteroide und 17-Hydroxykortikoide im Urin ist normal. Wenn überhaupt hormonale Symptome auftreten, so sind es Ausfallerscheinungen seitens der Nebennierenrinde.

(Ausnahme bildet der erwähnte Fall von MICHALOWSKI und OSZAKI, (1959), in dem die Nebennierenzyste mit Hyperfunktion der Nebennierenrinde einhergeht.) Im Urin sind die Werte für die Steroidhormone vermindert, während zu erwarten ist, daß diese Werte bei Nebennierenadenomen und Karzinomen erhöht sind. Eine Steigerung der hormonellen Tätigkeit wird auch bei Blutungen oder Nekrose in einem Phäochromozytom beschrieben. Ein weiterer Anstieg kann provoziert werden durch eine ACTH-Stimulation bei einem basophilen Adenom des Hypophysenvorderlappens (PALUBINSKAS und Mitarbeiter, 1959).

Die wichtigsten diagnostischen Untersuchungen stellen heute die röntgenologischen Aufnahmen dar (siehe Tab. 1).

Methode	Beurteilung
Abdomenübersicht	Weichteilverschattung in der Nebennierenregion, wobei die Niere kaudal verlagert ist; evtl. Kalkherde als sichelförmige Verschattung in der Peripherie der Zyste sichtbar.
Retrograde Pyelographie	Niere kaudal verlagert; Impression des Parenchyms im oberen Nierenpol; Kompression oder Verdrängung der oberen Kelchgruppe; Ureter weicht vom normalen Verlauf ab.
Intravenöse Pyelographie	Evtl. Funktionsminderung durch Kompression des Nierenparenchyms; Veränderung am Nierenbeckenkelchsystem.
Pneumoperitoneum	Differentialdiagnostischer Wert in bezug auf große intraperitoneal gelegene Abdominalgeschwülste.
Retropneumoperitoneum und Tomographie	Abgrenzung der Nebennieren von ihrer Umgebung.
Angiographie: a) Aortographie b) Arteriographie der NN-Arterien	<u>Arterielle Phase:</u> Gefäße in typischer Weise verdrängt mit Kaliberschwankungen und unterschiedlichen Längenverhältnissen beider Seiten. <u>Übergangs- und venöse Phase:</u> Kompression oder Lageveränderung durch Anfärbung des Nierenparenchyms sichtbar.
Kontrastdarstellung des Intestinaltraktes und Cholezystographie	Differentialdiagnostischer Wert.

Tabelle 1: Röntgenologische Methoden zur Diagnose und Differentialdiagnose der Nebennierenzysten

Schon die einfache und seitliche Bauchübersicht kann entscheidend sein. Sie ergibt bei größeren Tumoren eine auffällige weichteildichte Verschattung der Nebennierenregion, wobei die Niere der dazugehörigen Seite dann nach kaudal gepreßt ist.

Die Urographie bzw. retrograde Pyelographie offenbart eine kaudal verlagerte Niere. Tumorbedingte Impressionen des Parenchyms sind dann im oberen Nierenpol nachweisbar, desgleichen auch Verdrängungen oder Kompressionen meist der oberen Kelchgruppe, mitunter auch mangelhafte oder fehlende Füllung derselben. Der Ureter kann je nach Ausmaß der Verdrängungserscheinung erheblich von seinem normalen Verlauf abweichen (Abb. 10).

Das intravenöse Pyelogramm gibt Auskunft über eine evtl. Funktionsminderung der Niere, deren Parenchym infolge der Größe des Nebennierentumors komprimiert ist. Ebenso lassen sich auch hier die Veränderungen im Nierenbeckenkelchsystem nachweisen.

Ein Pneumoperitoneum wird von ANDERSON (1950) empfohlen. Der Wert dieser Methode liegt aber wohl mehr auf differentialdiagnostischer Ebene zur Abgrenzung der großen Abdominalgeschwülste.

Die hilfreichste Methode stellt das Retropneumoperitoneum, kombiniert mit der Tomographie dar (Abb. 11). Die retroperitoneale Luftfüllung wird von einigen Autoren benutzt, um zur richtigen präoperativen Diagnose zu kommen. Durch diese Methode grenzen sich die Nebennieren von ihrer Umgebung ab. Eine überlagerungsfreie Darstellung der Organe erreicht man zusätzlich durch die Tomographie, wobei es sich empfiehlt, die Tomographie mitunter in zwei Ebenen durchzuführen. Dies ist vorwiegend dann notwendig, wenn die linke Nebenniere dargestellt werden soll, die infolge ihrer innigen Lage zur Niere von dieser schwieriger abzugrenzen ist als die rechte.

Abb. 10, 11 u. 12 zeigen eine Zyste der rechten Nebenniere mit Verlagerung der rechten Niere nach kaudal.

Abb. 10:
Urographie



Abb. 11:
Retropneumoperitoneum
und Tomographie

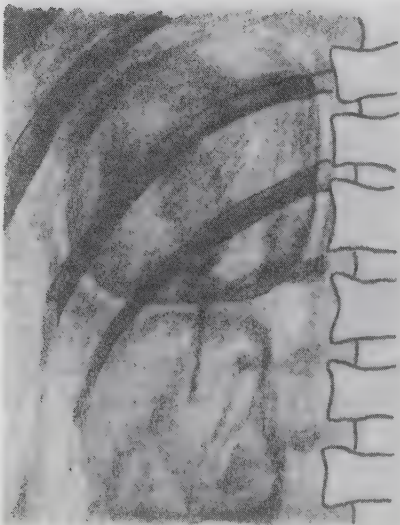




Abb. 12 a u. b:
Angiographie

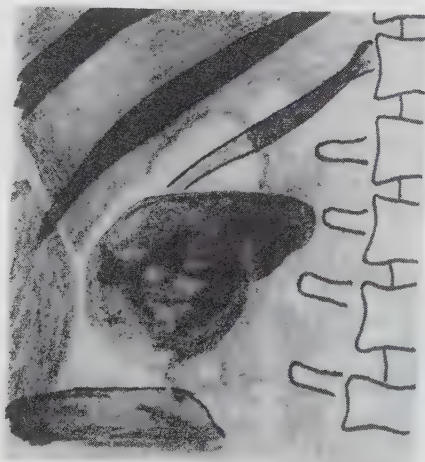


Abb. 12 a:
Arterielle Phase

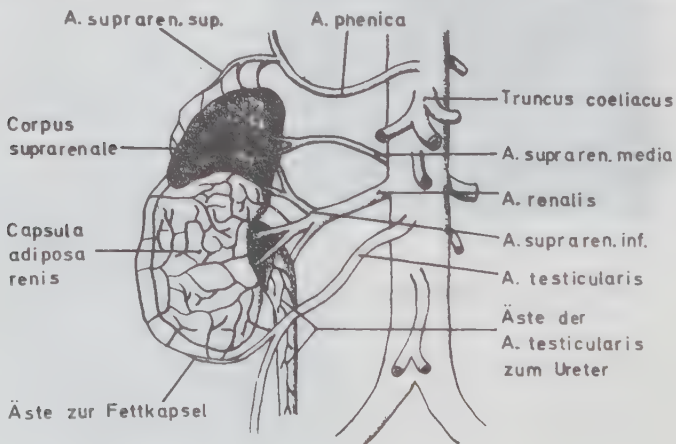
Abb. 12 b:
Nephrographische oder
Übergangsphase

Abb. 10-12 modifiziert nach E. VOGLER (1965)

Die Aortographie gibt bei Tumoren der Nebenniere ebenfalls wertvolle Hinweise, insbesondere über deren Gefäßversorgung, ferner deren Lokalisation und Ausbreitung. Handelt es sich um eine Zyste der Nebenniere, so sind die arteriellen Nebennierengefäße in typischer Weise verdrängt und je nach Größe der Zyste bzw. des gefäßfreien Bezirkes verschmälert und verlängert. Ebenso läßt sich durch den veränderten Verlauf der Nierenarterien oder noch besser in der Übergangs- und venösen Phase durch Anfärbung des Nierenparenchyms eine Kompression oder Lageveränderung der betroffenen Niere erkennen (Abb. 12 a und b).

Die Aortographie ist der gezielten Arteriographie der Nebennierenarterien vorzuziehen, da die Gefäßversorgung der Nebenniere zum geringeren Teil aus der Arteria suprarenalis inferior mit ihrem Ursprung aus der Arteria renalis und zum überwiegenden Teil aus anderen Arterien aus der Aorta erfolgt (Abb. 13). Die Nebennierengefäßversorgung kann dabei einer vielfältigen Variation in Ursprung und Verlauf unterliegen. Eine translumbale Aortographie wird von HANCOCK (1957) angewandt. Sie zeigt die arterielle Versorgung einer durchscheinenden Masse über der Niere und ihre Verlagerung.

Abb. 13: Gefäßversorgung der Nebenniere (Zeichnung modifiziert nach H.K. CORNING, 1920)



Die Röntgen-Magen-Darm-Passage, der Kolonkontrasteinlauf und die Cholezystographie vermögen weiterhin zur Abgrenzung zystischer Bauchtumoren beizutragen.

Nach mehrwöchigem Bestehen der Pseudozyste sind oft Kalkherde festzustellen. Nach GREGORIE jr. und Mitarbeiter (1962) sollen eine Verkalkung in etwa 1/6 der Fälle nachweisbar sein und gewöhnlich als sichelförmige Verschattung in der Peripherie der Zyste sichtbar sein.

Differentialdiagnostisch sind diese Kalkherde jedoch nicht zu verwerten, da auch Nebennierenblutungen kleineren Ausmaßes als Folge von Geburtskomplikationen oder Infektionskrankheiten verkalken. Auch Zysten anderer Organe sowie gut- und bösartige Tumoren können Verkalkungen zeigen. Phäochromozytome zeigen häufig fleckige Kalkherde, während Adenokarzinome massive Verkalkungen aufweisen. Auch an verkalkte Aneurysmen von Aorta, der Nieren-, Milz- und Leberarterien ist zu denken.

Die Differentialdiagnose ist schwierig: es kommen eine Geschwulst oder Zyste der Niere, der Milz, der Leber, der Bauchspeicheldrüse oder des Gekröses infrage. Unter den Geschwulsten, die von den retroperitonealen Nerven ausgehen, können ein Neuroblastom, Ganglioneurom oder Sympathikoblastom vorkommen. Weiterhin muß man eine Gallenblasenerkrankung, eine Chyluszyste, ein Myom, Lipom, Fibrom oder Fibrosarkom ausschließen.

Neben den labordiagnostischen Untersuchungen von Blut und Urin stellen die Röntgenaufnahmen der verschiedenen Techniken das wichtigste Hilfsmittel der Differentialdiagnose dar.

Zur Abgrenzung von tumorösen Veränderungen in der Niere hat die radiologische Diagnostik durch funktionelle und

morphologische Untersuchungen mit Radioisotopen eine wesentliche Ergänzung erfahren (Isotopen-Nephrographie bzw. Reno-Szintigraphie). Parenchymdefekte der Niere (z.B. durch Zysten oder Tumoren) werden im Szintigramm gut sichtbar, falls sie eine Ausdehnung von mehr als 2 1/2 bis 3 cm im Durchmesser erreichen. Sie stellen sich als kalte Gebiete, also als fehlende oder verminderte Parenchymfärbung dar.

Eine sinnvolle Kombination der verschiedenen konventionellen Methoden der röntgenologischen Diagnostik (retrograde und intravenöse Pyelographie, Retroperitoneum, Aorto- bzw. gezielte Arteriographie) mit der Szintigraphie kann eine diagnostische Aussage bezüglich Lage, Größe und Zugehörigkeit einer tumorösen Veränderung ermöglichen. EINE ENDGÜLTIGE ABGRENZUNG DER VERSCHIEDENEN TUMOREN UND SICHERE KLASSIFIZIERUNG DER ZYSTE IST ERST NACH DER LAPAROTOMIE DURCH DIE HISTOLOGISCHE UNTERSUCHUNG DES OPERATIONSPRÄPARATES MÖGLICH.

Abschließend sei noch etwas zur Therapie vermerkt: Absolute Indikation zur operativen Behandlung der Zyste sind Verdrängungserscheinungen, krisenhafter Schmerz durch Blutung in der Zyste, Fieber und Gewichtsverlust. Manche Autoren begnügen sich damit, die ausgedehnten Zysten, falls man sie wegen Verwachsungen oder Blutungen nicht entfernen kann, nach Eröffnung, Entleerung und Drainage einfach einzunähen (Marsupialisation). Die gewünschte Lösung ist jedoch die Exstirpation der Zyste unter Erhaltung der benachbarten Niere. Nach REME (1961) ist die Indikation zur Exstirpation in jedem Fall zu stellen, da die Abgrenzung gegen die in dieser Gegend vorkommenden Sympathikoblastome bzw. Sympathogoniome mit ihrer fakultativen Bösartigkeit präoperativ unmöglich ist.

Operativ kann auf verschiedenem Wege vorgegangen werden: Bei kleineren Zysten der lumbale Schrägschnitt der Lende oder der Niere oder nach Entfernung der XII. Rippe eine schiefe Inzision an ihrer Stelle, bei großen Zysten der parakostale oder pararektale Schnitt durch die Bauchhöhle.

Die meisten Veröffentlichungen beschreiben die Blutung als leicht stillbar und schließen die Wunde fast ausnahmslos primär. Die Heilung verläuft in der Regel komplikationslos. Die große Höhlung verschwindet nach der Entfernung der Zyste, wenn die Organe wieder an ihre normale Lage kommen, und so erübrigt sich eine Drainage.

Bei Erscheinungen der Nebennierenrindeninsuffizienz (Morbus Addison) ist die Verabreichung von Nebennierenrindenpräparaten angezeigt.

Von entscheidender Bedeutung für die Prognose ist es, ob ein genügend großer Anteil der Nebennierenrinde trotz der Zystenbildung funktionsfähig bleibt.

Bei einseitiger Zystenbildung ist die Prognose gut, sofern es nicht zur Ruptur der Zyste kommt. Dagegen führt die doppelseitige Nebennierenzystenbildung besonders bei Kindern fast immer zum Tode. EICKELPASCH (1963) führt aus der Literatur elf Fälle bei Kindern mit letalem Ausgang an. MOORE und CERMAK (1950) beobachteten ein Kind mit bilateraler Nebennierenzystenbildung, bei dem durch eine genügend hohe Zufuhr von Nebennierenrindenpräparaten eine Substitutionstherapie möglich ist.

Eine maligne Entartung der Nebennierenzysten wird im Schriftum von keinem Autoren erwähnt.

C. ZUSAMMENFASSUNG

Anhand der bisher in der Literatur beschriebenen Fälle wird auf die Seltenheit der Nebennieren (pseudo)zysten hingewiesen. Nach einem Bericht aus dem Jahre 1968 sind 174 Fälle beobachtet worden.

Die Nebennierenzysten werden nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten in fünf Gruppen unterteilt: parasitäre Zysten, Retentionszysten, zystische Adenome, endotheliale Zysten und Pseudozysten. Das Auftreten der Nebennierenzyste ist an kein Alter gebunden, jedoch verteilt sich die Mehrheit der Fälle auf das vierte bis sechste Lebensjahrzehnt.

Bei dem eigenen Fall handelt es sich um einen fünf Wochen alten Säugling, der bei Placenta praevia partialis intra-uterin in einen asphyktischen Zustand gekommen war. Postnatal hatte sich eine schwere Azidose ausgebildet. Neben cerebralen Ausfallerscheinungen war es offenbar zur Blutung in die linke Nebenniere mit der späteren Ausbildung der Pseudozyste gekommen. Die operative Entfernung der Pseudozyste führte klinisch gesehen zur vollständigen Heilung.

D. LITERATUR

ABESHOUSE, G.A., R.B. GOLDSTEIN and B.S. ABESHOUSE:

Adrenal cysts: review of the literature and report of three cases. J. Urol. 81, 711 - 719 (1959).

ADDERLEY, C.H., R.T. GRIME and R. WHITEHEAD:

Adrenal cysts. Brit. J. Surg. 42, 389 - 394 (1955).

AMADOR, R.:

Adrenale hemorrhage during anticoagulant therapy.

A clinical and pathological study of ten cases.

Ann. intern. Med. 63, 559 - 571 (1965).

ANDERSON, M.X., H.G. ROBERTS and E.T. SMITH:

Calcified cyst of the adrenal cortex without endocrine symptoms. Radiology 54, 236 (1950).

ASCHOFF, L.:

Spezielle pathologische Anatomie. 913 - 915. Gustav Fischer Verlag, Jena 1936.

BALLANCE, H.A.:

Cyst of the right suprarenal capsule removed by operation. Brit. med. J. 1923/I, 926 - 928.

BARNETT, L.:

Hydatid cysts: their location in the various organs and tissues of the body. Australian and New Zealand J. Surg. 12, 240 - 248 (1942/1943).

BECK, M.:

Über einen Fall von umfangreicher lymphangiektatischer Zystenbildung in der Nebenniere eines Erwachsenen. Zieglers Beitr. Zbl. Path. 47, 181 (1930).

BENNETT, R.: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al. (1959).

BOURCEY, P. und F. LEGUEU: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al. (1959).

BRAASCH, W.F. und J.L. EMMETT: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al. (1959).

BRINDLEY, G.V. and J.T. CHISOLM:

Cystic tumors of the adrenal gland associated with Cushing's syndrome. Texas J. Med. 47, 234 (1951).

BÜTTNER, TH. und J. SCHEIBE:

Über eine stark verkalkte Nebennierenzyste. Zbl. Chir. 89, 1028 - 1035 (1964).

CESNIK, H., H. TSCHERNE und H. BECKER:

Nebennierenverletzungen. Langenbecks Arch. f. klin. Chir. 319, 141 - 144 (1967).

CLAGETT, O.Th.: zit. nach F.H. ELLIS et al (1952).

CORCORAN, W.J. and A.A. STRAUSS:

Suprarenal hemorrhage in the newborn. J. Am. med. Ass. 82, 626 - 628 (1924).

CORNING, H.K.:

Lehrbuch der Topographischen Anatomie. 10. u. 11. Aufl., 469. München u. Wiesbaden: Verlag von J.F. Bergmann (1920)

CUILLA, V.: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

DEJARDIN, L.:

Pseudo-Kyste hémorragique surrenalien associé à une sciatique rebelle. Bull. Acad. roy. de méd. de Belgique, s. 6, 12, 193 (1948).

DOERNBACH, J.:

Verkalkte Nebennierenzyste. Zbl. f. Chir. 81, 2085 - 2088 (1956).

DORAN, A.H.G.:

Cystic tumors of the suprarenal body successfully removed by operation with notes on cases previously reported. Brit. med. J. 1908/I, 1558 - 1562.

DORFMAN, J. and B.G. KERR: zit. nach L. Szenthe (1964).

EICKELPASCH, E.:

Über Nebennieren im Kindesalter. Inaug.Diss. Münster 1963.

EISERTH, P.:

Nebennierenzysten. Frankf. Zschr. Path. 57, 501 (1943).

ELLIS, F.H., C.I. DAWE and O.TH. CLAGETT:

Cysts of the adrenal glands. Ann Surg. 136, 217 - 227 (1952).

ESQUIVEL, E. and H. GRABSTALD:

Giant adrenal cyst. J. Urol. 94, 635 - 638 (1965).

FIEDLER:

Fettige Degeneration der rechten Nebenniere bei einem 4 Tage alten Kinde. Arch. der Heilkd. 11, 301 - 303 (1870).

FOROUGH, E.:

Calcified simple parenchymal cyst of the adrenal gland. J. Urol. 94, 501 - 510 (1965).

GARDINER, W.R., H.G. BELL and T.L. ALTHANSEN:

Large adrenal cystic tumors without endocrine manifestations. Postgrad. Med. 11, 297 (1952).

GOLDZIEHER, M.A. and M.B. GORDON:

The syndrome of adrenal hemorrhage in the newborn. Endocrinology 16, 165 (1932).

GORDON, W.J.:

Nonhormonal adrenal adenoma. J. Urol. 75, 579 - 585 (1956).

GRANDI und EBERT: zit. nach L. SZENTHE (1964).

GREGORIE, H.B., R.R. BRADHAM and W.W. CHAPMAN:

Adrenal cysts. Surgery 52, 860 - 866 (1962).

HANCOCK, R.A.:

Adrenal cyst. J. Urol. 77, 12 - 13 (1957).

HENKE, F. und O. LUBARSCH:

Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. VIII, 976 - 983. Julius Springer Verlag Berlin 1926.

HILL, E.E. and J.A. WILLIAMS:

Massive adrenal hemorrhage in the newborn. Arch. Dis. Childh. 24, 178 (1959).

HODGES, F.V. and F.R. ELLIS:

Cystic lesions of the adrenal glands. Arch. of. Path. 66, 53 - 58 (1958).

HUBER:

Zur Casuistik der Addison'schen Krankheit. Arch. f. klin. Med. 4, 613 (1868).

ISFORT, A.:

Nebennieren-Hämatom durch stumpfes Bauchtrauma. Mschr. Unfallheilkd. 71, 43 - 46 (1968).

JOHNSON, C.C. and F.B. JEPPESEN:

Hemangioma of the adrenal. J. Urol. 74, 573 - 577 (1955).

KEUTH, U. und E. THESEN:

Spontanhypoglykämie und Nebennierenverkalkung beim Kleinkind. Zbl. Kinderheilkd. 100, 113 - 120 (1967).

KLEBS: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

LAEWEN: zit. nach V. SCHMIEDEN und H. PEIPER (1926).

LEDERMAIR, O.:

Über Lymphzysten der Nebenniere. Zbl. f. allg. Path. 89, 87 - 89 (1952).

LIDGAS, E.:

Ein Beitrag zur Kasuistik der Nebennieren-Blutzysten. Der Chirurg 25, 36 (1954).

LOCKWOOD: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

LUKSCH, F.:

Untersuchung über Nebennieren. Beitr. path. Anat. u. allg. Path. 62, 204 - 226 (1916).

MAGNUS, G.:

Nebennieren-Blutungen bei Neugeborenen. Berl. klin. Wschr. 48, 1119 - 1121 (1911).

MAJOR, R.H. and D.R. BLACK: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

MATTEI: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

MIALLERAT: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

MICHALOWSKI, E. und J. OSZACKI:

Nebennieren-Zyste mit hormonalen Symptomen. Zbl. Chir. 84,
1485 - 1487 (1959).

MIKAIL, M. and A. KIRSHMAN:

Adrenal cysts: report of 3 cases and review of literature.
J. Urol. 99, 361 - 365 (1968).

MINDERS, W.H.:

Akute Nebenniereninsuffizienz bei einem 2-jährigen Kna-
ben infolge doppelseitiger Nebennierenverkalkung.
Ann. Paediat. 182, 218 (1954).

MOORE, F.P. and E.G. CERMAK:

Adrenal cysts and adrenal insufficiency in an infant
with fatal termination. J. Pediat. 36, 91 - 95 (1950).

NOWICKI, W.:

Zur Kenntnis der Nebennierenzysten. Virch. Arch. f. path.
Anat. 207, 338 - 348 (1912).

OBERNDORFER, S.:

Lymphzysten der Nebenniere. Ziegler's Beitr. path. Anat.
29, 516 - 520 (1901).

PACINOTTI: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

PALUBINSKAS, A.J., W.R. CHRISTENSEN, J.H. HARRISON and M.D.SOSMAN:

Calcified adrenal cysts. Am. J. Roentgenol. 82, 853 (1959).

PATHEROT und CHAUBORD: Zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

PAWLIK, K.:

Casuistischer Beitrag zur Diagnose und Therapie der Ge-
schwülste der Nierengegend. Arch. f. klin. Chir. 53,
582 - 589 (1896).

PLAUT, A.:

Hemangiomas and related lesions of the adrenal gland.
Virch. Arch. f. path. Anat. 335, 345 - 355 (1962).

PREUSSE, O.:

Über ein Lymphangiom einer amyloid entarteten Nebenniere. Zbl. path. Anat. 25, 961 (1914).

RABSON, S.M. and E.F. ZIMMERMAN:

Cystic lymphangiectasia of the adrenal. Arch. of Path. 26, 869 (1938).

REMÉ, H.:

Beitrag zur Kenntnis der Nebennierenzysten. Zbl. Chir. 86, 26 - 31 (1961).

RIESS, P. und E. SCHOTT:

Nebennierenzyste - Exstirpation - Heilung bei einer Diabetikerin. Münch. med. Wschr. 1929, 621 - 624.

ROMMEL:

Beiträge zur Pathologie der Nebennieren. Münch. med. Wschr. 1910, 1380 - 1383.

ROUTIER: zit. nach G.A. ABESHOUSE et al (1959).

SCHINZ, H.R. et al:

Lehrbuch der Röntgendiagnostik. Bd. V, 658 - 670.
Thieme Verlag, Stuttgart 1965.

SCHMIEDEN, V. und H. PEIPER:

Beiträge zur Diagnostik autochthoner Nebennierentumoren.
Arch. klin. Chir. 143, 491 - 527 (1926).

SCHWARTZ, PH.:

Geburtsschäden bei Neugeborenen. 164 VEB Gustav Fischer Verlag Jena 1964.

SICELUFF, J.G.:

Benign. adrenal cysts. J. Urol. 76, 9 - 15 (1956).

SICK, K.:

Über Lymphangiome. Virch. Arch. f. path. Anat. 172,
459 - 463 (1903).

SIMMONDS, N.:

Über Nebennierenblutungen. Virch. Arch. f. path. Anat. 170,
242 - 256 (1902).

STOERK, O.:

Beiträge zur normalen Histologie der Nebennierenrinde.
Berlin. klin. Wschr. 45, 773 - 776 (1908).

SZENTHE, L.:

Über Nebennierenzysten, Zbl. f. Chir. 89, 271 - 278 (1964).

TERRIER, F. et P. LECENE:

Les grand kystes de la capsule surrenale. Rev. chir. 34,
321 - 326 (1906).

DE VECCHI, B.:

Über einen Fall von doppelseitigen Nebennierenzysten.
Virch. Arch. f. path. Anat. 200, 151 - 166 (1910).

VIRCHOW, R.:

Krankhafte Geschwulste, 3, 92 (1862).

VOGLER, E.: zit. nach H.R. SCHINZ et al (1965).

VOLKMUTH:

Über Angiome der Nebenniere. Inaug. Diss. Bonn 1920.

WAGNER, A.C.:

Bilateral hemorrhagic pseudocysts of the adrenal glands
in a newborn. Am. J. Roentgenol. 86, 540 - 544 (1961).

WAHL, H.R.:

Adrenal cysts. Am.J. Path. 27, 758 (1951).

WEISS, J.M. and J.W. SCHULTE:

Adrenal hemangioma: a case report. J. Urol. 95, 604 - 606
(1966).

ZUCKNER, J.:

Adrenal cysts. Arch. of Path. 50, 468 (1950).

Herrn Professor Dr. med. H.-G. Schiemer
danke ich für die freundliche Überlassung
dieses Themas und seinen Rat zur Ausführung
der Arbeit.

Mein Dank gilt auch dem Direktor des patho-
logischen Instituts des städtischen Kranken-
hauses Sapndau, Herrn Professor Dr. med. F.
Lindlar für seine freundliche Beratung bei
der endgültigen Abfassung der Arbeit.

Für die Überlassung der Krankengeschichte
und der Röntgenaufnahmen danke ich Frau
Dr. med. B. Kujath, Chefärztin des städtischen
Krankenhauses am Mariendorfer Weg, Abteilung
Kinderkrankenhaus.

Anhang

Lebenslauf

Am 24. Juli 1941 wurde ich, Andreas von Pickardt, als drittes Kind von fünf Geschwistern des Juristen Edgar von Pickardt und seiner Ehefrau Ingeborg von Pickardt, geb. von Magnus, in Litzmannstadt/Warthegeau geboren. Dorthin waren meine Eltern 1939 aus dem Baltikum umgesiedelt worden. Im März 1944 fiel mein Vater bei Kowel/Westrußland. Im Herbst desselben Jahres flüchteten wir aus dem Warthegeau und kamen nach Wiedenbrügge bei Hannover, wo ich Ostern 1948 in die dortige Grundschule eingeschult wurde. Im Sommer desselben Jahres zogen wir nach Varel in Oldenburg. Von Ostern 1952 besuchte ich bis zur Reifeprüfung am 27. Februar 1962 das dortige Gymnasium Varel. Anschließend diente ich zwei Jahre bei der Bundeswehr und wurde als Leutnant der Reserve entlassen.

Mit dem Sommersemester 1964 begann ich das Studium der Veterinärmedizin an der Tierärztlichen Hochschule Hannover. Zum Wintersemester 1964/65 bekam ich eine Zusage der Freien Universität Berlin für das Studium der Humanmedizin. Im Frühjahr 1968 legte ich an der Christian-Albrecht-Universität in Kiel die ärztliche Vorprüfung ab. Zum Wintersemester 1968/69 ging ich wieder an die Freie Universität Berlin, wo ich am 19. August 1971 die ärztliche Prüfung bestand.

Seit 1968 bin ich verheiratet. Meine Frau Angelika von Pickardt, geb. Lutz, ist medizinisch-technische Assistentin und zur Zeit noch berufstätig. Wir haben einen Sohn Björn.

